STANFORD-LANE MEDICAL LIBRARY
2395 SACRAMENTO ST.
SAN FRANCISCO 15, CALIF.

Aus der Landes-Heilanstalt Uchtspringe, Altmark.
(Direktor: Prof. Dr. Alt.)

Über mongoloide Idiotie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der Hohen Medizinischen Fakultät

der Königlichen Universität Greifswald

vorgelegt

vom

Herbert Dolega

aus Rogasen.

Greifswald 1913. Druck von Julius Abel.

Eingereicht im November 1913.

Gedruckt mit Genehmigung der Hohen Medizinischen Fakultät der Königlichen Universität Greifswald.

Dekan: Prof. Dr. Römer.
Referent: Prof. Dr. Schröder.

Dem Andenken meines verstorbenen Vaters

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154012_0132

Im Jahre 1866 wurde zum ersten Male von dem Engländer Langdon Down der Mongolismus als einheitliches Krankheitsbild beschrieben. Die Erkrankung bildet eine spezielle Form der angeborenen Idiotie, die sich besonders durch ihre körperlichen Merkmale von den übrigen Formen der Idiotie gut abgrenzen lässt.

In der deutschen Literatur wurden zuerst im Jahre 1899 von Neumann zwei Fälle von mongoloider Idiotie veröffentlicht (Berliner klin. Wochenschr. 1899). Dass man in Deutschland gegenüber anderen Ländern erst so viel später auf den mongoloiden Typus aufmerksam wurde, dürfte wohl auf den bei weitem geringeren Prozentsatz des Vorkommens des Mongolismus bei uns zurückzuführen sein. Während in England, Schweden und Dänemark etwa 5 %, in Russland nach Kovalesky sogar 10 % und in tartarischen Gegenden noch mehr aller in Anstalten untergebrachten Idioten mongoloide sind, zeigen in Deutschland nur etwa 1 bis 2 % der Idioten den mongoloiden Typus. Meltzer nimmt neuerdings an, dass 50 % aller Idioten zum mongoloiden Typus gehören.

Den Namen „Mongolen“ hat Langdon Down dieser Art von Idioten beigelegt, weil der Gesichtsausdruck dem der Mongolen sehr ähnelt. Es besteht,

wie Vogt sich ausdrückt, eine Neigung, am knöchernen Gesichtsteile alles nach einer Ebene hineinzudrängen. Dadurch entsteht zunächst eine auffallende Ähnlichkeit der Kranken untereinander. Diese soll in einzelnen Fällen so ausgesprochen gewesen sein, dass die Eltern ihre eigenen Kinder nicht unter anderen Mongoloiden herauserkennen konnten.

Die körperlichen Hauptmerkmale der mongoloiden Idioten, die man in jedem Falle mehr oder weniger ausgesprochen findet, sind etwa folgende: Der Kopf ist meist brachycephal und von verhältnismässig geringem Umfang, das occipitale oft steil ansteigend. Das Gesicht ist flach und breit, die Stirn niedrig. Stirn, Nase, Kinn und Kiefer liegen fast in derselben Ebene, nur der unterste Teil der Nase springt knopfförmig vor.

Die Augenspalten sind schmal und convergieren schief, der innere Lidwinkel steht dabei tiefer als der äussere (Mongolenauge).

Die Zunge hat ein äusserst charakteristisches Aussehen: langue hachurée. Sie ist dick, fleischig, ihre Oberfläche rauh und von tiefen, quer und längs verlaufenden Furchen durchzogen (Skrotalzunge). Der verhältnismässig kleine Mund ist fast immer halbgeöffnet, aus ihm sieht die Zunge etwas hervor.

Der Gaumen ist schmal, hoch und an beiden Seiten steil abfallend. Das Gebiss ist meist sehr defekt, unregelmässig und spät entwickelt: Degenerationsgebiss.

Die Ohren sind klein, die Ohrmuscheln wenig differenziert und stark abstehend, die Ohrläppchen oft angewachsen.

Häufig besteht ein Ekzem an den Augenlidern, Nasenlöchern und Lippen.

Schliesslich kommt als charakteristisch noch die Bildung der Finger und Zehen in Betracht. Diese sind kurz, stummelartig und plump, zeigen aber dabei eine ungewöhnliche Gelenkigkeit; so lassen sich die Finger häufig ohne die geringste Anstrengung so weit überextendieren, dass die Dorsalseite der Finger den Unterarm berührt. Hände und Füsse sind meist cyanotisch und fühlen sich in der Mehrzahl der Fälle kühl an.

Bufe fasst diese Charakteristika in seiner Veröffentlichung über „die mongoloide Form der Idiotie" (Zeitschr. für ärztliche Praxis 1908) in dem Satze zusammen: Wenn ein Idiot schrägstehende dabei schlitzförmige Lidspalten, wenn er Ekzem an Augen oder Nase oder Lippen hat, wenn seine Zunge von tiefen Quer- und Längsfurchen zerklüftet ist, wenn seine Finger plump, stummelartig, dabei womöglich überstreckbar sind, so wird man ihn als Mongoloiden beargwöhnen können.

In der Veröffentlichung von Bufe sind ferner die Befunde niedergelegt, welche Kühns-Hannover durch genaues Studium der Gaumenbildung mongoloider Idioten erhoben hat: Während der normale Gaumen auf dem Frontalschnitt einen nach unten offenen gleichmässig gerundeten Halbkreis bildet, zeigt der mongoloide winkelige Beschaffenheit; die Linie steigt hier am Alveolarfortsatz steil empor, biegt scharf um, geht wagerecht nach der anderen Seite herüber, um, ebenfalls nach Bildung eines deutlichen Winkels, am Alveolar-

fortsatz der anderen Seite wieder herunter zu steigen. Auch im Horizontalschnitt kommt eine gewisse Winkeligkeit zum Ausdruck und zwar in der Gegend der Eckzähne.

Im Nachfolgenden gebe ich eine spezielle Zusammenstellung der hauptsächlichsten Veröffentlichungen aus den letzten Jahren.

Comby (Paris) nennt unter den Hauptmerkmalen (Arch. de Méd. des Enf. IX. p. 193 Avril 1906): Runder Kopf, abgeplattete Nase, kleine schiefstehende Augen, dicke Wangen von schmutzig-gelber Farbe, oft chronische Blepharitis, Strabismus, Nystagmus und sehr stark entwickelter Epikanthus. Fontanellen schliessen sich spät. Haare meist dünn und kurz, wodurch sie sich von dem dichten straffen Haarwuchs der Myxödematösen unterscheiden. Zähne brechen spät durch, oft erst im 12., 15. und 18. Monat. Lippen dick und gesprungen, Zunge verdickt und rissig. Hände kurz, breit, Finger verkürzt (mangelhafte Entwicklung der letzten Phalangen). Oft Kryptorchismus und andere Anomalien.

Neumann hält in einer Veröffentlichung in der Berliner klin. Wochenschr. vom Jahre 1900 die Rissigkeit der Zunge für nicht charakteristisch.

Dagegen sagt Neuca (Deutsche med. Wochenschrift 1904) bei einem Mongolen: Charakteristisch war auch die Veränderung an der Zunge, die „langue hachurée“ ausgebildet.

Kassowitz (Berliner klin. Wochenschr. Bd. 39 S. 1017 u. f.) berichtet über 22 Mongolen und findet,

dass diese im Gegensatz zu den Myxödematösen eine glatte, schweissfähige Haut haben mit starkem Panniculus. Psychisch erklärt er sie für meist maniakalisch. Bei Mongolismus sei das Längenwachstum wenig oder gar nicht gestört, bei Myxödem dagegen erheblich.

Hochsinger (Deutsche med. Wochenschr. 1904) beobachtete bei einem 2jährigen mongoloiden Knaben abnorme Zuckungen in der Lippenmuskulatur (Besserung auf Schilddrüsenbehandlung). Ferner erwähnt er (Wiener klin. Wochenschr. 1910) ein 13 Monate altes Kind mit Schlitzaugen, eingesunkener Nase, geröteten Wangen, offenem Munde, Myotonie und eigentümlich schlaffer, aber schwitzender Haut.

Fennell (Imbecillity) hält den mongoloiden Typus für ein wohl charakterisiertes Krankheitsbild, beruhend auf einer vor der Geburt aufgetretenen Hemmung der Entwicklung.

Neurath (Wiener med. Wochenschr. 1907, Nr. 23) erwähnt ein mongoloides Kind mit eigenartiger Hautveränderung, schlaff herabhängenden Hautsäcken, doch ohne polsterartige Verdickung, nebst subnormaler Temperatur (die angewandte Schilddrüsenbehandlung brachte Besserung der Haut, Schwinden der Stuhlträgheit, bis einer fieberhaften Bronchiolitis wegen die Behandlung aufgegeben werden musste).

Im Bericht des 23. Kongresses für innere Medizin (1906) sagt Siegert: „Fassen wir diese Betrachtungen zusammen, so gründet sich die Differentialdiagnose des Mongolismus, die gelegentlich recht schwierig sein kann, vor allem auf den Mongolentypus

des Kranken bei fehlendem Myxödem, das beim Myxödem nie vorhandene, beim Mongolen normale Schwitzen und die damit zusammenhängende — beim Myxidioten oft fehlende — normale elektrische Erregbarkeit, das in den ersten Jahren normale, übernormale oder nur wenig rückständige Längenwachstum, die meist weniger, oft genug kaum nennenswert vorhandene Störung der Intelligenz, welche nur ausnahmsweise den Grad von Idiotie wie bei der Athyreosis erreicht, eventuell auf den Nachweis der Schilddrüse und das abweichende Verhalten gegenüber der Organtherapie."

In der Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie 1911 werden von Pearce, F. H. R. Rankine und H. W. Ormond 28 eingehende psychische und somatische Befunde von Mongolismus wiedergegeben. Die Verfasser weisen besonders auf das häufige Vorhandensein von Augenaffektionen hin. Neben Schielen, Nystagmus, Ektropion, verminderter Sehschärfe fanden sie in 19 ihrer 28 Fälle Linsentrübungen. Diese treten erst nach dem 9. Lebensjahr auf und führen in den ausgebildeten Fällen zu einem typischen Star, welcher aus zwei getrübten Lamellen besteht, die schalenartig einen klaren Kern einschliessen.

In einem Referate in der Zeitschr. f. d. Erforschung d. jugendl. Schwachsinns I, 445 hat Vogt alles zusammengestellt, was bis zum Jahre 1907 über den Mongolismus bekannt war.

Eine neuere Darstellung des körperlichen und psychischen Befundes gibt auf Grund von 20 Beobachtungen Sante de Sanctis (Eos 5, 81 und Vierteljahrs-

heft f. d. Erkenntnis u. d. Behandl. jugendlicher Abnormer 1909 Heft 2). Er hebt besonders hervor, dass es sich dabei meist um gutartige, auffallend kindliche Idioten handelt, die häufig in explosives, nicht zu zügelndes Lachen ausbrechen. Seine Statistik ergab, dass fast alle jung (zwischen dem 12. und 20. Lebensjahr) starben.

Meltzer (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1909, Heft 3) konstatierte in Übereinstimmung mit älteren Beschreibern die Häufigkeit von Herzfehlern, aber auch von Herzinsuffizienz ohne Herzfehler. Ferner wies er auf den geringen Blutdruck hin (45—80 nach Gärtners Tonometer statt 80—100).

Einen interessanten Sektionsbefund am Herzen gibt M. Chartier (Paris) im Arch. de Méd. des Enf p. 99 Févr. 1906: Mongolisme avec malformation cardiaque rare. Knabe von 11 Monaten, typischer Mongolismus, völliger Mangel intellektueller Entwicklung. Tod infolge von Gastroenteritis und Bronchopneumonie. Sektionsbefund: Herz: Nur ein Vorhof (oberhalb des linken Ventrikels) und ein Herzohr (an der linken Seite des arteriellen Bündels). An der rechten oberen Seite des Vorhofs ergoss sich eine Hohlvene und an der linken unteren Seite mündeten drei Lungenvenen. Das Atrium stand mit beiden Ventrikeln in Verbindung, ebenso auch die beiden Ventrikel untereinander. Die Pulmonalarterie war auffallend schmal und hatte dicke, das Lumen noch verkleinernde Klappen. Die Aorta nahm ihren Ursprung aus beiden Herzkammern und empfing wahrscheinlich auch die Hauptmenge des ge-

samten Blutstromes. Chartier gibt an, in der medizinischen Literatur nur einen einzigen gleichen Fall gefunden zu haben, den Méry in den Mémoires de l'Acad. des Sc. de Paris 1700 beschreibt.

Comby (Arch. de Méd. des Enf. X. Janv. 07) sagt in seinen Sektionsbefunden: Thymus und Schilddrüse o. B. Oft Herzanomalien, wie interventrikuläre Verbindung. Stets aber Gehirnveränderung, Windungen wenig ausgebildet, verbreitert und abgeflacht. Schädel kurz, rund-oval. Pyramidenzellen sind seltener und atrophisch, Neuroglia zeigt leichte Proliferation.

Bei einem Fall von Mongolismus (Bourneville et Roger: Arch. de Neurol. XXII 132, 1906) fand man in beiden Hemisphären des Gehirns Fibrosarkome, die im Leben keinerlei Symptome gemacht haben sollen.

L. Babonneix (Paris) beschreibt das Gehirn eines dreijährigen mongoloiden Knaben (Contribution à l'étude anatomique mongolienne): Mangelhafte Entwicklung des Grosshirns. Geringe Anzahl von Windungen, letztere weniger tief und weniger geteilt. Zellige Elemente der Rinde vereinzelt, wenig entwickelt und arm an chromatophiler Substanz. Untrügliche Zeichen einer chronischen Meningitis: Verdickung der Hirnhäute, Verbreiterung der Capillaren, die auch in die Hirnrinde sich erstrecken und von Lymphocyten umgeben waren. Die Entwicklungsstörung ist wohl auf den entzündlichen Prozess zurückzuführen, es fragt sich nur, welcher Natur die Meningitis ist. Lues und Tuberkulose konnte ausgeschlossen werden, bleibt also nur

die Annahme, dass es sich um Entzündung der Hirnhäute aus nicht näher bekannter Ursache gehandelt hat.

Von Paul Biach (Zur Kenntnis des Zentralnervensystems beim Mongolismus) wird der Gehirnsektionsbefund eines 6monatlichen mongoloiden Kindes beschrieben: Makroskopisch Verkleinerung des Kleinhirns samt Brücke und verlängertem Mark. Mikroskopische Hirnrinde mangelhaft differenziert: 1. in der Zellform, die nur in manchen Regionen sich zu jener der Pyramidenzelle entwickelt. Am geringsten ist die Differenzierung hierbei im Stirnhirn fortgeschritten; 2. in der Anwesenheit zweifacher Kerne und doppelter Kernkörperchen in einer Reihe von Rindenzellen; 3. in der mangelhaften Ausbildung der Trigoide, die aber auch auf Leichenchromatolyse zurückgeführt werden kann. Daneben Zellenreichtum, diffus im Pons und den Lateralkernen, in Form von Zellhäufchen, innerhalb des Rollerschen Kerns und der Hinterstrangkerne.

Vogt (Der Mongolismus, Referat in der Zeitschr. f. d. Erforschung d. jugendl. Schwachsinns 1, 445) sagt, dass ein spezifischer Hirnbefund für den Mongolismus nicht existiere, er erklärt den Befund ganz allgemein als Zeichen mangelhafter Entwicklung.

Weygandt hat neuerdings in der Zeitschr. f. d. Erforschung und Behandl. d. jugendl. Schwachsinns 1912, 5. Bd., genaue Hirnbefunde von drei mongoloiden Idioten veröffentlicht. Bezüglich der Tangentialfasern heisst es darin: „Fall A zeigt im allgemeinen eine wenig kräftige Markfaserentwicklung. Schnitte aus

dem vorderen Abschnitt der 3. Stirnwindung links zeigen wenig Tangentialfasern, aber ein ziemlich dichtes radiäres Flechtwerk. Der hintere Abschnitt der 3. Stirnwindung zeigt etwas mehr Tangentialfasern. Die übrigen Hirnabschnitte, vor allem die vordere Zentralwindung zeigen ziemlich gut entwickelte Tangentialschichten. Der Baillarger-Streifen tritt ziemlich gut hervor. Die Sehrinde zeigt wenig Tangentialfasern, im ganzen dichtes Flechtwerk; fleckweise zeigen sich in allen Schichten mangelhaft entwickelte Fasern. Der Gennari-Streifen ist nur stellenweise erhalten, in schwacher Andeutung.

Fall B. zeigt in der 3. linken Stirnwindung, auch in deren hinterem Abschnitt, wenig Tangentialfasern und schwach entwickeltes Flechtwerk; ein etwas oberhalb der Stelle entnommener Block zeigt die Störung in geringerem Grade. Die Calcarina weist wenig Tangentialfasern und ziemlich helles Flechtwerk auf. Im ganzen ist die Abweichung von der Norm geringer als in Fall A; besonders ist die Sehrinde, wenn auch etwas mangelhaft entwickelt, doch besser als bei A.

Fall C. zeigt im vorderen Abschnitt der 3. rechten Stirnwindung fast keine Spuren von Tangentialfasern mehr; das radiäre Flechtwerk erscheint recht licht. Im hinteren Abschnitt sind die Tangentialfasern reichlicher, das radiäre Geflecht ist etwas gelichtet. Die vordere Zentralwindung und die Calcarina zeigen Tangentialfasern sowie im ganzen dichtes radiäres Flechtwerk, wenn auch nicht der Altersstufe eines normalen Hirns entsprechend entwickelt.“

Der Rindenbau hat bei allen drei Fällen einen mehr oder weniger ausgesprochenen embryonalen Strukturtypus.

Die Nervenzellen zeigen z. T. ziemlich gute Zeichnung der Nissl-Schollen und abgerundeten Zellleib. Auch Zellen mit zwei Kernen, sowie Zellen mit einem Kern und zwei Kernkörperchen werden erwähnt.

Hauptsächlich in den grossen und kleinen Pyramiden sind Fettablagerungen sichtbar (nach der Herxheimerschen Färbemethode), ebenso in den Protoplasmafortsätzen der Gliazellen, weniger im Marklager, verhältnismässig viel jedoch in den Adventitialzellen und Endothelien der Rindengefässe. Im ganzen überwiegen hellere, grössere und kleinere keimzellenartige Elemente. Die kleineren dunkleren Gliakerne fehlen fast vollständig. Das Auftreten der keimzellenartigen Elemente wie auch der Mangel kleinerer dunklerer Gliakerne ist nach Weygandt im Verein mit der Zellschichtung als Retardation und ausgesprochenes Jugendmerkmal der Rinde des mehr als 10jährigen Mongoloiden aufzufassen.

Zum Schluss sagt Weygandt: „Im übrigen möchte ich glauben, dass die Nebeneinanderstellung der Rinden von mehreren Mongoloiden und einem Kretinen nicht ohne Interesse ist, vor allem weil sich trotz vereinzelter Ähnlichkeitsmomente doch eine grundlegende Verschiedenheit der Hirnveränderung ergibt.

Gewiss sind auch die mongoloiden Rinden in ihren abnormen Erscheinungen nicht identisch. Aber zunächst ist zu betonen, dass über die früheren unbe-

stimmten oder ganz negativen Befunde (Fromm, Schabad) hinaus doch deutliche Veränderungen konstatiert werden müssen. Zweifellos herrscht eine Hemmung der Rindenentwicklung auf embryonaler Stufe vor. Damit ist es aber noch nicht geschehen, sondern bei Fall C ist ersichtlich noch ein sekundärer Degenerationsprozess hinzugetreten. Ob man die zum Tode führende Tuberkulose dafür verantwortlich machen kann, sei dahingestellt. Fall B zeigt den Befund von Zellen mit doppeltem Kern oder doppeltem Kernkörperchen, ähnlich wie es auch einmal von Oberthur und später von Biach festgestellt worden ist. Allerdings von jener Häufigkeit der Erscheinung wie in dem Fall von Biach kann keine Rede sein. Wodurch der Befund, der ja auch bei andersartigen Erkrankungen, so bei jugendlicher Paralyse, hier und da erhoben wurde, zu erklären ist, darüber lässt sich heute wohl noch nichts Sicheres aussagen. Jedenfalls darf man nicht an die letale Erkrankung denken, denn Fall B ist ja ebenso wie Fall A an Scharlach gestorben, aber der letztere Fall ist frei von der auffallenden Erscheinung. Während Biach's Fall 6 Monate alt war, zählte meiner mehr als 10 und der Oberthurs 12½ Jahre; das Alter kann also nicht, wie Biach andeutet, den Befund etwas klären."

Bezüglich der Aetiologie glaubt Comby (s. o.), dass es sich meist um Eltern handelt, die durch Alter, Krankheit, Armut oder sonst wie geschwächt waren. Unter 22 Fällen, die er anführt (Arch. de Méd. des Enf. X. Janv. 07) sollen fast überall im Laufe der Schwanger-

schaft Störungen vorgekommen sein, meist psychischer Natur; wie Kummer, Aufregungen usw.

Schüller (Wiener med. Wochenschr. LVII 1907) beleuchtet besonders das Verhältnis der Keimdrüsen zum Infantilismus, deren Erkrankung oder völligen Mangel er in einem Teile der Fälle als das primäre ansieht. Er stützt sich auf Erfahrungen an castrierten Tieren und Menschen. Darnach vermutet er, dass folgende Formen Folgen eines „primären Dysgenitalismus" seien:

1. Der infantile Riesenwuchs,
2. der Mongolismus,
3. die angeborene Fettsucht.

Um über die Beziehungen zwischen Zentralnervensystem und Keimdrüsen ins Klare zu kommen, hat Schüller Untersuchungen an 120 Idioten angestellt über das Zusammentreffen von organischen Hirnerkrankungen und Hypoplasie der Genitalien und ist zu dem Resultat gekommen, dass das Zentralnervensystem wahrscheinlich keinen Einfluss auf die Beschaffenheit der Genitalien hat. Das häufige Zusammentreffen von abnormem Skelettwachstum und Dysgenitalismus veranlasst Schüller zu der Annahme enger Beziehungen zwischen Erkrankungen der Keimdrüsen und des Knochenmarks.

Neumann (l. c.) fällt es auf, dass Mongoloide häufig die einzigen entarteten Kinder einer Familie darstellen (Berl. klin. Wochenschr. 1900, Nr. 10). Die englischen Autoren nehmen teilweise Tuberkulose in der Ascendenz als besonders häufig an. Ireland be-

streitet, dass dies der Fall sei. Er hat eine Anzahl mongolenartiger Idioten von den Hebriden gesehen, auf denen Tuberkulose fast unbekannt ist.

Aus einem Materiale, das aus 58 Fällen besteht (davon 21 tot) zieht Scharling folgende Schlüsse (Zeitschr. f. d. Erforsch. und Behandl. d. jugendl. Schwachsinns 4, 45): Tuberkulose in der Blutsverwandtschaft des mongoloiden Idioten scheint nicht häufiger zu sein wie in den Familien der Phthisiker. Eine — obwohl nicht entscheidende — ätiologische Rolle scheint man ihr nicht absprechen zu können. 28.5 % starben an Tuberkulose, 52,3 % der gestorbenen Mongoloiden hatten Tuberkulose in einer auch in vivo diagnostizierbaren Form. Auch die noch lebenden Mongoloiden weichen nicht wesentlich von der allgemeinen Tuberkulosestatistik ab. Dabei spielt die Lungentuberkulose im Vergleich mit den übrigen Organen eine besonders geringe Rolle. Die Bedeutung der Tuberkulose für die mongoloide Idiotie ist also nicht so gross, wie sehr oft angenommen wird.

Hoppe-Uchtspringe fand, dass der Stoffwechsel im Eiweissumsatz und Calorienbedürfnis völlig dem gesunder gleichalteriger Individuen entspricht (im Gegensatz zur Myxidiotie). Er fand jedoch eine Störung im Umsatz der Kalksalze dergestalt, dass die Kinder auffallend wenig CaO im Urin ausscheiden, dagegen sehr erhebliche Mengen, wesentlich grössere als gleichalterige gesunde Kinder, im Kot (Bufe, Zeitschrift f. d. ärztliche Praxis 1908). Dies legt die Vermutung nahe, dass man es mit einer veränderten Tätig-

keit der Geschlechtsdrüsen zu tun hat, wie Alt schon vor Feststellung dieser Tatsache vermutete.

Mit der Frage des Zusammenhanges zwischen Mongolismus und Myxödem beschäftigt sich Neurath. Er nimmt an, dass in seinen Fällen (und in ähnlichen) der Mongolismus einen funktionellen Hypothyreoidismus bedinge, der myxödemähnliche Symptome mache.

Auch Schnitzer gibt an, es seien sicher Übergänge zwischen beiden Krankheitstypen vorhanden und teilt als beweisend kurz einen Fall seiner Beobachtung mit, der bei Zwergwuchs und myxödematösem Habitus im Gesichtsausdruck an typische Mongolen erinnerte. Im allgemeinen werden trotz alledem die Gegensätze zwischen Mongolismus und Myxödem wesentlicher sein als die Ähnlichkeiten, wie Vogt dies durch tabellarische Gegenüberstellung aller in Betracht kommenden Momente gezeigt hat.

Auf eine Kombination zwischen Mongolismus und Mikromelie hat Cozzolino (Rivista di Clinica Pediatrica 1907) hingewiesen.

Degenkolb (Neurolog. Zentralblatt 1906) hat auf die Verbindung zwischen Mongolismus und Friedreichscher Ataxie, die er beobachtet hat, aufmerksam gemacht.

Ganz neuerdings ist in der Zeitschr. f. d. Behandl. Schwachsinniger, XXXII 1912 No. 5, von A. Lourié eine Veröffentlichung über „Stoffwechselversuche und Therapie bei der mongoloiden Idiotie" erschienen. Bei 5 Kindern mit mongoloider Idiotie stellte Lourié

Stoffwechselversuche an und fand: vermehrte Ausscheidung von P_2O_5 sowohl im Urin, wie in den Fäces, vermehrte Ausscheidung von Ca O in den Fäzes. Die Therapie, die Verfasser in seinen Fällen von mongoloider Idiotie anwandte, bestand in Darreichung von Calc. phosph. bzw. Calc. glycer. phosph. in Dosen von 0.01 einmal täglich bis zu 0,5 drei- bis viermal täglich und noch mehr, dem Alter des Kindes entsprechend. in Pulverform per os nach der Mahlzeit. Nie schädliche Nebenwirkungen, nur ab und zu leichte Diarrhöen, die aber sofort nach Aussetzen der Pulver schwinden. Diese Behandlungsweise führte angeblich in allen Fällen eine deutliche Besserung im körperlichen und geistigen Befinden herbei.

Von den 15 in der Landes-Heilanstalt Uchtspringe befindlichen mongoloiden Idioten gebe ich im Nachstehenden die kurzen Krankengeschichten.

1. *Erna G.*, 10 Jahre alt.

Anamnese: In der Familie keine Nerven- oder Geisteskrankheiten bekannt. Die Mutter hat sich im 7. Schwangerschaftsmonat mit heissem Wasser verbrüht, wobei sie ohnmächtig wurde. Erst im vierten Lebensjahre lernte das Kind laufen. Mit 5 Jahren Diphtherie, Masern und mehrmals Mundfäule.

Körperlicher Status: 108,5 cm gross. Ungenügend entwickelt, mässiger Ernährungszustand. Kopf symmetrisch, grösster horizontaler Schädelumfang 50 cm. Die Nase springt knopfförmig vor. Lymphdrüsen des Unterkiefers deutlich geschwollen. Schlitzaugen, Epikanthus. Mässiger Strabismus convergens. Pupillenreaktion auffallend träge. Mund halb geöffnet, Skrotalzunge. Gaumen

charakteristisch verbildet, Zähne sehr defekt. Ohren klein, der obere Teil derselben steht ab, Ohrläppchen etwas angewachsen. Ekzem an Mund, Nase und Augen. Cor nicht verbreitert, erster Ton an der Spitze unrein. Pulmones o. B. Hände und Füsse cyanotisch und kühl, Finger und Zehen stark überextendierbar und stummelartig. Gang wackelnd, das linke Bein wird etwas nachgeschleift (vor Jahren soll eine ausgesprochene Lähmung des linken Beines bestanden haben). Sprache undeutlich, Stimme eigentümlich tief und rauh. Speichelfluss.

Psychischer Status: Meist gleichgültig, selten lebhaft, ab und zu Stimmungswechsel. Vorstellungsablauf gehemmt, Sprache verlangsamt. Das Kind zeigt nur in geringem Grade Teilnahme für seine Umgebung. Vorwiegend gutmütig, ab und zu reizbar und eigensinnig.

2. *Erich E.*, 22 Jahre alt.

Anamnese: Ein Bruder der Mutter war Potator, ein anderer Bruder der Mutter „schwerlernig". Normale Geburt. Mit 3 Jahren laufen gelernt. Durchbruch der Zähne im vierten Lebensjahre. Später Windpocken und Keuchhusten.

Körperlicher Status: 138 cm gross, gut genährt. Kopf symmetrisch, grösster horizontaler Schädelumfang 53 cm. Schlitzaugen. Nase knopfförmig. Ohren klein, oben abstehend, Ohrläppchen angewachsen. Mund steht offen, Skrotalzunge. Typisch verbildeter Gaumen. Defektes Gebiss. An der Herzspitze ein deutliches systolisches Geräusch. Über den Lungen einzelne bronchitische Geräusche. Cyanose der Extremitäten, Finger und Zehen überextendierbar. Wenig Barthaare, pubes vorhanden, das Genitale ist dem Alter entsprechend entwickelt.

Psychischer Status: Fast ständig lebhafter Stimmung. Die Sprache ist zwar etwas undeutlich, Pat. spricht aber nicht nur einzelne Worte, sondern auch teilweise

im Satze. Er zeigt lebhaftes Interesse für seine Umgebung. Im übrigen gutmütig, zuweilen triebartige Handlungen. Liest und schreibt kleine Schreibschrift. Zahlenbegriffe sehr mangelhaft entwickelt.

3. *Max W.*, 15 Jahre alt.

Anamnese: In der Familie keine Nerven- oder Geisteskrankheiten bekannt. Normale Geburt. Die Mutter erlitt während der Schwangerschaft einen heftigen Schreck. Mit 2 Jahren laufen gelernt. Rhachitis.

Körperlicher Status: 118,5 cm gross. Kopfumfang 50 cm. Occipitale steil. Schlitzaugen, links etwas Strabismus conv., Epikanthus. Mund geschlossen, Skrotalzunge. Gaumen typisch verbildet. Lymphdrüsen des Unterkiefers haselnussgross geschwollen. Angewachsene Ohrläppchen. Geringe Herzvergrösserung nach links, leises systolisches Geräusch an der Herzspitze. Pulmones o. B. Haut glatt, etwas sulzig. Gang schwerfällig, Oberkörper und Kopf vornüber geneigt. Extremitäten kühl und etwas cyanotisch. Finger und Zehen stummelartig und deutlich überstreckbar. Genitale nur mässig entwickelt, keine pubes.

Psychischer Status: Die Stimmung des Patienten ist eine mehr gleichmässige, er neigt weder zu grosser Lebhaftigkeit, noch zu völligem Stupor. Vorstellungsablauf sehr langsam. Sprache ganz undeutlich. Einzelne Gegenstände kann Pat. auf Benennen zeigen, sonst ist es bei ihm zu keiner weiteren geistigen Entwicklung gekommen. Im übrigen zutraulich und verträglich.

4. *Friedrich M.*, 16 Jahre alt.

Anamnese: Eine Schwester des Vaters ist schwachsinnig, ein Bruder des Pat. ist ebenfalls nicht normal. Geburt o. B. Erst mit 4 Jahren lernte Pat. laufen. Früher Masern und Bandwurm. Pat. besuchte eine Schule, aber vollständig ohne Erfolg.

Körperlicher Status: 121 cm gross. Kopf rund und symmetrisch, grösster horizontaler Umfang 51 cm, steiles occipitale. Nase kurz, Rhinitis. Schlitzaugen. Halbgeöffneter Mund, daraus sieht die Skrotalzunge hervor. Charakteristischer Gaumen. Mangelhaftes Gebiss. Lymphdrüsen des Unterkiefers erbsengross geschwollen. Ohren klein, Ohrläppchen angewachsen. Haut sulzig. Starke Überextension der Finger und Zehen möglich. Schwerfälliger Gang mit vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper. Pubes sind vorhanden, Achselhaare nicht. Genitale dem Alter entsprechend entwickelt.

Psychischer Status: Stimmung meist lebhaft, Vorstellungstätigkeit verlangsamt. Pat. ist gutmütig und zutraulich, zuweilen handelt er triebartig. Gedächtnis schwach, liest kleine Druckschrift, kann auch etwas schreiben. Rechnen ist ganz unmöglich. Die Sprache ist einigermassen verständlich.

5. *Martha F.*, 8 Jahre alt.

Anamnese: Vater neurasthenisch, eine Cousine der Pat. ist in einer Anstalt für Blödsinnige. Geburt erfolgte etwas zu früh, sonst normal. Am Ende des 4. Lebensjahres laufen gelernt. Keine Infektionskrankheiten.

Körperlicher Status: 105 cm gross. Leidlicher Ernährungszustand. Kopf symmetrisch, Schädelumfang 47 cm. Schlitzaugen. Ekzem an Augenlidern und Nase. Angewachsene Ohrläppchen. Mund halb geöffnet, Skrotalzunge. Charakteristisch verbildeter Gaumen. Zahnreihe unvollständig. Gang plump und unbeholfen, Körperhaltung täppisch. Akrocyanose, Finger und Zehen ohne Mühe überstreckbar. Erster Ton an der Herzspitze unrein.

Psychischer Status: Gleichgültig, stumpfsinnig, ohne auffälligen Stimmungswechsel. Der Vorstellungsablauf ist beschleunigt, die Sprache verlangsamt. Das Kind zeigt zwar Teilnahme für seine Umgebung, aber nur in Form einer

unruhigen Neugier. Die Aufmerksamkeit ist schwer zu fesseln. Auffassungsvermögen und Gedächtnis sind schwach. Sprache schwer verständlich, es werden nur einzelne Worte gesprochen. Schreiben, Lesen und Rechnen ist bis jetzt ganz unmöglich.

6. *Frieda F.*, 11 Jahre alt.

Anamnese: Vater schwerer Potator, 2 Geschwister der Grosseltern waren geistig minderwertig. Die Mutter hatte während der Schwangerschaft schwere Sorgen, die Geburt verlief normal. Im 3. Lebensjahre laufen gelernt, um diese Zeit erschienen auch die ersten Zähne. Von Infektionskrankheiten Diphtherie, Scharlach und Gesichtsrose. Ausserdem toxische Schädigungen durch frühzeitige Darreichung von Alkohol.

Körperlicher Status: 115 cm gross. Guter Ernährungszustand. Grösster Schädelumfang 48 cm. Schlitzaugen, Epikanthus. Gaumen und Zunge sehr charakteristisch, Gebiss stark defekt. Ohrläppchen etwas angewachsen. Auf Gesicht, Nacken, zwischen den Schenkeln und an den Genitalien leichtes Ekzem. Lymphdrüsen des Unterkiefers erbsengross geschwollen. Erster Ton an der Herzspitze unrein. Hände und Füsse kühl und cyanotisch, Finger und Zehen gut überstreckbar.

Psychischer Status: Lebhafte Stimmung, Vorstellungsablauf gehemmt. Eigensinnig, aber nicht zerstörungssüchtig. Handelt mit Überlegung und ist imstande, kleine Bestellungen auszurichten. Die Sprache ist zwar undeutlich, Pat. spricht aber im Satze. Schreiben und Lesen bisher nicht erlernt.

7. *Walter H.*, 6 Jahre alt.

Anamnese: Unehelich geboren. Früher Hydrocephalus, dann Scharlach. Die ersten Zähne brachen im Alter von einem Jahre durch. Mit drei Jahren die ersten Lauf- und Sprechversuche.

Körperlicher Status: 92 cm gross. Guter Ernährungszustand, Weichteile gedunsen, Gesicht pastös. Grösster horizontaler Kopfumfang 47 cm. Knopfförmige Nase. Schlitzaugen, rechts leichter Strabismus convergens. Conjunktivitis. Ohren sind weniger charakteristisch. Rechts z. Z. starke otitis media purulenta. Mund halb geöffnet, Skrotalzunge. Speichelfluss. Charakteristischer Gaumen, Zähne äusserst defekt, starker Foetor ex ore. Lymphdrüsen des Unterkiefers erbsengross geschwollen. Der Kopf wird nach links, der Oberkörper leicht vornüber gebeugt. Gang breitbeinig und unbeholfen. Hände und Füsse cyanotisch, Finger und Zehen werden mit Leichtigkeit überstreckt. An der Herzspitze ein systolisches Geräusch. Über beiden Lungen bronchitische Geräusche. Urin geht beständig tropfenweise ab. Sprache ganz unentwickelt.

Psychischer Status: Stumpfsinnig, wenig empfänglich für äussere Eindrücke. Der Vorstellungsablauf ist äusserst gehemmt, der Kreis der Vorstellungen sehr eingeengt. Patient zeigt keine Teilnahme für seine Umgebung, er meldet nicht einmal das Bedürfnis nach Nahrungsaufnahme an. Gegenstände, die ihm in die Hand gegeben werden, wirft er planlos von sich. Muss gefüttert werden, isst alles ohne Wahl. Zeitweise hat er Anfälle von Schreien mit lebhaften Bewegungen der Arme und Hände und Augenrollen.

8. *Walter Sch.*, 11 Jahre alt.

Anamnese: Keine Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Verwandschaft nachweisbar. Normale Geburt. Rhachitis und Hydrocephalus. Gehen lernte Pat. erst im vierten Lebensjahre nach Anlegung eines Gipskorsets. Die Sprache hat sich bisher nur äusserst wenig entwickelt.

Körperlicher Status: 114 cm gross. Reichlich genährt, Fettansatz. Haut eigentümlich sulzig. Kopf rund, symmetrisch, grösster horizontaler Umfang 50 cm. Knopfförmige Nase, es besteht Rhinitis. Schlitzaugen, beiderseits

Blepharitis, links Strabismus convergens. Die linke Cornea ist in ihrem unteren Teile getrübt, die linke Pupille reagiert auf Lichteinfall träger als die rechte. Charakteristischer Gaumen, Skrotalzunge. Das Gebiss zeigt grobe Unregelmässigkeiten. Angewachsene Ohrläppchen. Kopf und Oberkörper nach vorn gebeugt, Gang schwerfällig. Extremitäten kühl und cyanotisch, Finger und Zehen gut überextendierbar. Cor: nicht verbreitert, an der Herzspitze ein systolisches Geräusch. Über beiden Lungen diffuse bronchitische Geräusche.

Psychischer Status: Pat. ist meist heiterer Stimmung, er spielt nur für sich allein, hat offenbar gar kein Verständnis für das, was um ihn her vorgeht. Er kennt wohl seine Eltern, läuft aber auch mit jedem Fremden sofort mit. Die Sprache ist ganz unverständlich, das Gedächtnis bisher sehr unvollkommen.

9. *Arno G.*, 17 Jahre alt.

Anamnese: Normale Geburt. Mit anderthalb Jahren laufen gelernt. Früher Masern und Skrophulose, ausserdem litt Pat. viel an Durchfällen.

Körperlicher Status: 126 cm gross. Guter Ernährungszustand, kräftige Muskulatur. Kopf rund und symmetrisch, grösster Umfang 51 cm. Faltige Stirn, typische Nase, Schlitzaugen. Gaumen und Zunge ebenfalls sehr charakteristisch, der Unterkiefer springt vor. Unterkieferdrüsen haselnussgross. Ohrläppchen nur mässig angewachsen. Die Haut des Körpers schilfert in kleinen Lamellen ab, im Gesicht trockenes Ekzem. Die stummelartigen Finger und Zehen sind cyanotisch und weit überstreckbar. Cor: nicht vergrössert, an der Herzspitze ist der erste Ton unrein. Pulmones: o. B. Das Genitale ist dem Alter entsprechend entwickelt, pubes sind vorhanden, Achselhaare nicht.

Psychischer Status: Fast ständig gehobene Stimmung, kaum Stimmungswechsel. Pat. ist zutraulich und freundlich und hat reges Interesse für seine Umgebung. Er

behält seine Erlebnisse und kann dieselben auch einigermassen sinngemäss wiedererzählen. Die Sprache ist leidlich verständlich. Pat. liest und schreibt einzelne Buchstaben, die Zahlenvorstellung reicht nur bis zur Zahl 3. Im übrigen ist Pat. gutmütig, triebartige Handlungen kommen bei ihm fast gar nicht vor. Der Vorstellungsablauf ist verlangsamt.

10. *Ewald H.*, 17 Jahre alt.

Anamnese: Keine Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Verwandtschaft bekannt. Normale Geburt. Mit drei Jahren wurde ein Stillstand in der geistigen Entwicklung bemerkt, im vierten Lebensjahre lernte das Kind erst laufen. Ernstliche Erkrankungen hat Pat. bisher nicht durchgemacht.

Körperlicher Status: 128 cm gross. Gut genährt, kräftig entwickelte Muskulatur. Haut eigentümlich sulzig, besonders im Nacken. Kopf rundlich, symmetrisch, grösster horizontaler Umfang 49,5 cm. Schlitzaugen, links Strabismus convergens und leichter Nystagmus. Pupillenreaktion prompt. Ausgesprochene Skrotalzunge und typischer Gaumen. Gebiss defekt und unregelmässig: Degenerationsgebiss. Henkelohren, Ohrläppchen etwas angewachsen. An der Herzspitze ein deutliches systolisches Geräusch. Über den unteren Partien beider Lungen diffuse bronchitische Geräusche. Gesichtsfarbe bräunlich, Kopfhaar spärlich und von roter Farbe. Pubes und Achselhaare vorhanden, das Genitale ist gut entwickelt. Finger und Zehen stummelartig, cyanotisch und stark überextendierbar. Kopf- und Körperhaltung nach vorn übergebeugt, Gang schwerfällig.

Psychischer Status: Meist gehobene Stimmung, zutraulich und verträglich. Die Aufnahme und Verarbeitung der Sinneseindrücke geschieht sehr langsam. Kann weder lesen noch schreiben trotz jahrelangen Schulbesuches in der Anstalt, der Zahlenbegriff ist ihm bis zur Zahl 4 geläufig. Sprache wenig entwickelt, spricht nur einzelne undeutliche Worte.

11. *Walter H.*, 13 Jahre alt.

Anamnese: Normale Geburt, nur künstliche Nahrung. Früher Hydrocephalus, Masern und häufige Stuhlverstopfung. Mit vier Jahren Sturz auf den Kopf, Besinnungslosigkeit trat dabei nicht ein. Erst im 5. Lebensjahre lernte Pat. laufen.

Körperlicher Status: 114 cm gross. Leidlich genährt, kräftige Muskulatur. Haut eigentümlich sulzig, auf Brust und Rücken befinden sich dunkel gefleckte Hautpartien. Geringe Skoliose der Wirbelsäule. Kopf brachycephal, grösster Schädelumfang 50 cm. Schlitzaugen, starke Conjunktivitis. Prompte Pupillenreaktion. Zunge und Gaumen sind sehr charakteristisch, Gebiss fehlerhaft, Henkelohren, Ohrläppchen etwas angewachsen. Auf dem Kopf fühlt man in der Geegnd der Schädelnähte Knochenvorwölbungen. Cor: an der Spitze ein deutliches systolisches Geräusch. Pulmones: o. B. Der Gang ist schwerfällig und schlürfend, es besteht doppelseitiges genu valgum. Kopf und Oberkörper werden nach vorn übergeneigt. Hände und Füsse sind kühl, cyanotisch und überstreckbar. Genitale dem Alter entsprechend entwickelt.

Psychischer Status: Pat. ist meist lebhafter Stimmung, freudig erregt, abschweifend und schwer zu fixieren. Der Vorstellungsablauf ist nicht wesentlich verlangsamt: spricht man z. B. vom Schatten des Pat. an der Wand, so zeigt er diesen sofort unaufgefordert. Das Interesse für die Umgebung ist sehr lebhaft. Die Sprache ist zwar nur sehr wenig entwickelt, Pat. macht sich jedoch durch einzelne Worte und Gebärden ganz gut verständlich. Er ist ständig zu Scherzen aufgelegt und besitzt einen grossen Nachahmungstrieb, so ahmt er z. B. mit Vorliebe verschiedene Tierstimmen nach. Lesen und Schreiben kann er nicht. Die Zahlenbegriffe sind bei ihm kaum entwickelt. Ab und zu kommen vereinzelte triebartige Handlungen vor, im ganzen ist Pat. aber gutmütig und neigt nicht zu Gewalttätigkeiten.

12. *Hermann Sch.*, 13 Jahre alt.

Anamnese: Künstliche Geburt, Ernährung ebenfalls von vornherein künstlich. Keine ernstlichen Erkrankungen. Von frühester Jugend an bemerkten die Eltern bei dem Kinde ein Zurückbleiben in der geistigen Entwicklung.

Körperlicher Status: 119 cm gross. Brachycephale Kopfbildung, grösster horizontaler Schädelumfang 52 cm. Die Augenspalten convergieren nur sehr wenig nach innen und unten, stehen fast gerade, geringe Ptosis, Lagophthalmus und Lidzittern, ausserdem Conjunktivitis palpebrarum. Die Pupillenreaktion ist etwas träge. Zunge und Gaumen sind sehr charakteristisch. Am Oberkiefer hebt sich eine sagittal verlaufende Leiste ab, in deren Mitte zwei etwa stecknadelkopfgrosse Vertiefungen sichtbar sind. Die Ohren bieten wenig typisches, die Ohrläppchen sind kaum angewachsen zu nennen. Das occipitale steigt steil an, in der Gegend der Schädelnähte fühlt man kleine Knochenleisten. Haut schwammig, Finger und Zehen leicht cyanotisch, kühl und überextendierbar, die kleinen Finger sind nach innen gekrümmt. Cor: systolisches Geräusch an der Herzspitze, Pulmones o. B. Gang schwerfällig, wohl hauptsächlich infolge von pedes plani und beiderseitigem genu valgum. Das Genitale ist dem Alter nach nur mässig entwickelt.

Psychischer Status: Geringe Auffassungsgabe, schwaches Gedächtnis. Stimmung immer lebhaft, kein auffälliger Stimmungswechsel. Vorstellungsablauf gehemmt, der Kreis der Vorstellungen ist sehr eingeengt. Die Sprache ist überstürzt. Was dem Pat. gesagt wird, scheint er zu verstehen, er gibt dies durch Worte und Gebärden kund. Im allgemeinen ist er gutmütig, zuweilen auch eigensinnig und empfindlich. Schreiben und Lesen hat er bisher nicht erlernt, die Zahlenbegriffe sind ihm ganz fremd.

13. *August A.*, 12 Jahre alt.

Anamnese: Keine Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Verwandtschaft bekannt. Geburt im achten Monat

ohne Komplikationen. Keinerlei ernstliche Erkrankungen. Erst im vierten Lebensjahre laufen gelernt, eine Entwicklungshemmung wurde schon im ersten Lebensjahre beobachtet.

Körperlicher Status: 113 cm gross. Gut genährt, schlanke Gliedmassen, weiche Muskulatur. In der Halswirbelsäule leichte Kyphose. Kopf eiförmig, Gehirnschädel auffallend klein, 49 cm Umfang. Schlitzaugen, die Pupillen befinden sich nicht genau in der Mitte der Hornhaut. Die Augenbewegungen sind gehemmt. Träge Lichtreaktion. Nase knopfförmig. Ekzem an Nase, Mund und Wangen. Charakteristischer Gaumen und Zunge. Gebiss mangelhaft entwickelt und defekt. Henkelohren und angewachsene Ohrläppchen. Die Haut des Körpers schilfert und fühlt sich schwammig an. Cor: Geringe Vergrösserung nach links und ein deutliches systolisches Geräusch an der Herzspitze. Über beiden Lungen diffuse bronchitische Geräusche. Genitale dem Alter entsprechend.

Psychischer Status: Pat. ist still und stumpfsinnig, ohne auffälligen Stimmungswechsel. Die Auffassungsgabe sowie die Teilnahme für seine Umgebung sind sehr gering. Der Vorstellungsablauf ist sehr gehemmt, die Sprache besteht nur aus einigen unartikulierten Lauten, der Kreis der Vorstellungen ist erheblich eingeengt. Im ganzen ist er gutmütig, zuweilen kommen triebartige Handlungen vor. Der Sinn für Reinlichkeit fehlt vollkommen.

Am 9. IX. 12 erlag der Knabe einer starken Bronchopneumonie. Der wesentliche Sektionsbefund war folgender: Alte Endokarditis der Aortenklappen. Myodegeneratio cordis. Bronchopneumonische Herde in beiden Unterlappen. Bronchitis. Luetische Veränderungen in Lunge, Leber und Milz. Geschwellte Mesenterialdrüsen.

14. *August M.*, 18 Jahre alt.

Anamnese: Normale Schwangerschaft und Geburt. Früher Rhachitis, ausserdem soll Pat. viel an Verdauungs-

störungen und Brechdurchfall gelitten haben. Von frühester Jugend an bemerkten die Eltern ein Zurückbleiben in der geistigen Entwicklung. Pat. lernte erst mit fast 4 Jahren laufen.

Körperlicher Status: 129 cm gross. Ernährungszustand mässig, Muskeln weich, Haut sulzig. Grösster Kopfumfang 49 cm. Die Behaarung des Kopfes ist normal, P. weicht aber von den übrigen mongoloiden Idioten dadurch ab, dass die Haarfarbe hellblond ist, während die anderen alle dunkles Haar haben. Schlitzaugen, Pupillenreaktion etwas träge. Angewachsene Ohrläppchen. Gaumen und Zunge sind typisch, das Gebiss ohne gröbere Unregelmässigkeiten und Defekte. Cor: Die linke Herzgrenze reicht einen Zentimeter über die linke Mammillarlinie hinaus, Spitzenstoss im V. Interkostalraum, der I. Ton an der Herzspitze ist unrein. Pulmones: o. B. Finger und Zehen stummelartig, cyanotisch, kühl und stark überextendierbar. Das Genitale ist in der Entwicklung etwas zurückgeblieben, pubes und Achselhaare fehlen.

Psychisch: Nicht sehr lebhaft, auch nicht ganz stumpfsinnig, antwortet auf einzelne Fragen. Gegenstände des täglichen Lebens benennt er meist richtig. Im ganzen gutmütig, handelt mit Überlegung, zuweilen etwas eigensinnig. Die Stimmung ist fast immer eine gleichmässig ruhige, Pat. liegt am liebsten zu Bett. Schreiben und Lesen kann er nicht, die Zahlenbegriffe sind ihm ebenfalls ganz fremd.

15. *Richard H.*, 17 Jahre alt.

Anamnese: Geburt normal. Fontanellen schlossen sich erst im dritten Jahre. Keine ernstlichen Erkrankungen. Die Eltern bemerkten schon im ersten Lebensjahre, dass das Kind körperlich und geistig zurückblieb.

Körperlicher Status: 126 cm gross. Schlaffe Muskulatur, die Gliedmassen sehen wegen ihrer Dürre unverhältnismässig lang aus. Grösster Kopfumfang 49 cm.

Haupthaar rot und spärlich. Schlitzaugen, Strabismus convergens, fortwährender Nystagmus, auch bei gerader Blickrichtung. Pupillenreaktion etwas träge. Zunge und Gaumen typisch, in der Mitte des Gaumens hebt sich eine sagittal verlaufende Leiste ab, die vorn breit ist und nach hinten spitz zuläuft. Zähne sehr defekt und schwärzlich, der Unterkiefer steht stark vor. Lymphdrüsen des Unterkiefers erbsengross geschwollen. Henkelohren, keine angewachsenen Ohrläppchen. Cor: kaum vergrössert, über dem ganzen Herzen hört man ein lautes diastolisches Geräusch. Pulmones o. B. Haut sulzig, an der Hinterseite der Oberschenkel multiple kleine Geschwüre. Die Venen der Bauchwand treten stark hervor. beiderseits sind Inguinaldrüsen zu fühlen. Finger und Zehen ausgesprochen cyanotisch und stummelartig, lassen sich weit überextendieren. Genitale gut entwickelt, pubes und Achselhaare vorhanden.

Psychischer Status: Der Gesichtsausdruck ist blöde. Pat. ist ziemlich scheu, die Stimmung ist meist gedrückt. Ein wenig Interesse für Gesang und Spiel ist vorhanden, sonst ist Pat. völlig teilnahmlos. Der Vorstellungsablauf ist gehemmt, der Kreis der Vorstellungen sehr eingeengt, das Gedächtnis schwach. Die Sprache ist ganz unentwickelt, spricht nur einzelne Laute. Er scheint auch das. was ihm gesagt wird, gar nicht zu verstehen. Im allgemeinen ist er gutmütig und verträglich, Zerstörungssucht wurde bei ihm nie beobachtet.

Diese mongoloiden Idioten sind die einzigen, welche in der Landes-Heilanstalt Uchtspringe zur Zeit verpflegt werden. An ihnen wurde eine Reihe von Untersuchungen vorgenommen, welche sich auf sämtliche erstreckten. Bei allen wurde die Wassermannsche Reaktion des Blutes auf Syphilis mehrfach geprüft. Es zeigte sich dabei, dass 11 negativ

und 4 positiv waren. Dieses Verhältnis ist bedeutend höher, als das, welches man sonst bei Idioten vorfindet. Lippmann hat vor 4 Jahren eine grosse Reihe von Idioten der Landes-Heilanstalt Uchtspringe daraufhin untersucht und gefunden, dass etwa nur bei 10 % Syphilis im Blute sich nachweisen liess.

Die Pirquet'sche Stichreaktion auf Tuberkulose fiel bei drei positiv und bei zwölf negativ aus.

Die Untersuchung des Blutes auf Hämaglobingehalt und zellige Elemente liess eine konstante Abweichung von der Norm bei keinem der untersuchten Fälle erkennen. Der Hämoglobingehalt erwies sich durchgehend als kaum vermindert. Was die Formelemente anlangt, so zeigte weder die Gesamtzahl, noch die einzelnen Arten der Leucocyten Vermehrung oder Verminderung, ebensowenig die Erythrocyten.

Der Blutdruck wurde bei sämtlichen Patienten mit dem Gärtnerschen Tonometer mehrere Male gemessen. Es zeigte sich, dass er bei allen deutlich erniedrigt war, und zwar auf einen Durchschnittsdruck von 50—80 mm Quecksilber.

Das Längenwachstum der Kranken wurde durch mehrere Monate hindurch verfolgt. Wie aus dieser Beobachtung hervorgeht, bleibt das Längenwachstum gegenüber dem körperlich gesunder Idioten, sowie überhaupt gesunder Kinder erheblich zurück. Besonders zwischen dem sechsten und siebenten Lebensjahre zeigt die Kurve eine grössere Differenz.

Dieses Zurückbleiben im Wachstum legte den Gedanken nahe, den Stoffwechsel der knochenbildenden

Substanzen, also besonders des Calciums und Phosphors, näher zu beobachten, was Hoppe-Uchtspringe an den oben beschriebenen 15 Fällen ausgeführt hat. Bei diesen Untersuchungen Hoppes im Uchtspringer chemischen Laboratorium ergab sich, dass die jugendlichen Mongoloiden im allgemeinen bei weitem mehr Ca und P ausscheiden als andere Kinder in gleichem Alter. Diese erhöhte Ausscheidung der beiden Stoffe vollzieht sich nicht etwa derart, dass Ca und P regelmässig in vermehrten Mengen im Urin erscheinen, sondern bald finden sich vermehrt Ca und P im Kot und dann weniger im Urin, zu anderer Zeit wieder sind die Mengen im Urin erhöht, während im Kot etwa normale Mengen Ca und P ausgeschieden werden. Es lässt sich somit also auch ein bestimmter Grund für die erhöhte Ausscheidung zur Zeit nicht feststellen; man wird sich vorläufig mit der Tatsache begnügen müssen, dass die wachsenden Mongoloiden nicht wie die normal wachsenden Kinder imstande sind, Ca und P anzusetzen. Ob dies etwa eine Folge einer Störung in der Tätigkeit der Geschlechtsdrüsen ist, mag dahin gestellt bleiben.

Auf eine weitere Stoffwechselstörung macht Jödicke aufmerksam in seiner Veröffentlichung „Über innersekretorische Stoffwechselstörungen bei Athyreosis, mangoloider Idiotie und Akromegalie (Zeitschr. f. die Erforsch. und Behandl. des jugendl. Schwachsinns, VI. Bd., 4. Heft). Er fand die Assimilationsgrenze für Dextrose bei Mongoloiden ausserordentlich hoch, während die für Laevulose herabgesetzt sein soll. Unter-

suchungen im Uchtspringer Laboratorium bestätigten im allgemeinen diese sehr auffallende Tatsache. Mongoloide Kinder mit einem Körpergewicht von 20—25 kg konnten 150 g Traubenzucker ohne weiteres umsetzen, ohne dass Spuren von Dextrose im Urin erschienen, während im allgemeinen bei Kindern die Toleranzgrenze nach Greenfeld nur 3,5 g pro kg Körpergewicht beträgt. Die Beobachtung, dass im Gegensatz dazu die Assimilation von Laevulose stark herabgesetzt war, konnte bei den Uchtspringer Mongoloiden dagegen nicht bestätigt werden. Die mongoloiden Kinder nahmen fast ebenso grosse Mengen Laevulose wie Dextrose ein, ohne dass reduzierende Substanzen im Urin erschienen.

Diese erhöhte Toleranz der Mongoloiden gegen Kohlehydrate ist sehr auffallend. Jödicke nimmt zur Erklärung dieser Tatsache an, dass augenscheinlich analoge Beziehungen zwischen Geschlechtsdrüsen und glandula thyreoidea bestehen, wie zwischen dieser und dem chromaffinen System, d. h. sie empfangen gegenseitig fördernde Impulse, während sie auf die Sekretion des Pankreas hemmend einwirken. Bei mongoloiden (und myxödematösen) Zuständen würde der Pankreas infolge des Wegfalles der Hemmung von seiten der anderen Drüsen hyperfunktionieren und dementsprechend Kohlehydrate über das physiologische Mass hinaus zur Verbrennung bringen können.

Für die Annahme Jödickes, dass infolge einer Minderwertigkeit der Geschlechtsdrüsen und der Schilddrüse andere Drüsen hyperfunktionieren, sprechen ver-

schiedene Umstände. Eine Störung und Schwächung der Geschlechtsdrüsen ist um so wahrscheinlicher, da fast durchweg die Geschlechtsdrüsen bei den Mongoloiden offensichtlich in der Entwicklung zurückgeblieben sind und auch, wie oben erwähnt, die Assimilation der Ca-P-Verbindungen, welche durch die Tätigkeit von Hoden und Ovarien sicher beeinflusst wird, gestört ist.

Betrachten wir nun die beschriebenen 15 Fälle nach dem, was anamnestisch über sie bekannt geworden ist und was sie selbst an einzelnen Erscheinungen bieten, so ergibt sich zunächst bezüglich der Heredität, dass bei vier Geisteskrankheiten in der Blutsverwandtschaft nachweisbar sind. Sichere Angaben über Tuberkulose in der Familie waren leider nicht bei allen zu erhalten. Die ärztlichen Fragebogen liessen vielfach im Stich. Ich habe bei Besuchen der Eltern und der sonstigen Verwandten nach Möglichkeit die ärztlichen Fragebogen in dieser Hinsicht ergänzt und mit Sicherheit feststellen können, dass bei zwei von den Kranken der Vater, bei drei die Mutter an Tuberkulose litten bezw. gestorben waren.

Die Geburten waren bei allen Patienten, soweit sich nachweisen liess, ohne erhebliche Schwierigkeiten verlaufen, ein einziger ist vermerkt als mit der Zange entbunden. Schädigungen der Mutter während der Schwangerschaft kommen unter den 15 Fällen dreimal vor, ein Trauma des Kindes selbst nur einmal.

Der äussere Habitus und das ganze Aussehen erwies sich in allen 15 Fällen als höchst typisch und

charakteristisch. Die Ähnlichkeit unter den Kranken ist enorm gross, sie haben alle (vielleicht mit Ausnahme eines) die Schlitzaugen, ferner die Skrotalzunge, den winkligen Gaumen, die knopfförmige Nase, die löffelförmigen Ohren, angewachsene Ohrläppchen, Ekzeme an den Lippen, Nase und Augen, stummelartige und überextendierbare Finger und Zehen. Die Haut ist in allen Fällen ganz leicht gedunsen, cyanotisch, in einem Falle grossfleckig pigmentiert.

Erscheinungen von seiten des Herzens fehlten nur in einem Falle gänzlich. Bei fünf Kranken hörte man an der Herzspitze einen unreinen ersten Ton, acht hatten ein deutliches systolisches Geräusch an der Herzspitze, einer über dem ganzen Herzen ein lautes diastolisches Geräusch ohne Verbreiterung des Herzens. Verbreiterung fand sich sicher nachweisbar nur in einem Falle.

Was die Entwicklung der Geschlechtsorgane anlangt, so wurde im allgemeinen beobachtet, dass sie dem Alter entsprach. Die Hoden zeigten nur in drei Fällen eine vielleicht etwas zurückgebliebene Entwicklung. Vom fünfzehnten Lebensjahre ab wiesen alle Patienten pubes auf, mit Ausnahme eines Falles, der mit 18 Jahren noch keine Spur davon zeigte. Bei ihm sind auch die Hoden mangelhaft ausgebildet.

Eine Vergrösserung oder Verkleinerung bezw. gänzlicher Mangel der Schilddrüse liess sich bei keinem der fünfzehn Patienten nachweisen.

Fragen wir zum Schluss, wie sich die oben beschriebenen fünfzehn Fälle von mongoloider Idiotie

in den Rahmen dessen, was allgemein über diese Erkrankung bekannt ist, einfügen, so kann gesagt werden, dass sie als durchaus typisch zu bezeichnen sind. Die Stoffwechseluntersuchungen Hoppes erscheinen recht aussichtsreich und werden wahrscheinlich geeignet sein, mehr Licht in diese bezüglich der Ätiologie noch recht dunkle Erkrankungsform zu bringen, vielleicht im Verein mit den pathologisch-anatomischen Untersuchungen Weygandts.

Die von Kühns-Hannover bei sämtlichen mongoloiden Idioten der hiesigen Anstalt gefundene eigenartige Verbildung des Gaumens kann als durchaus typisch gelten und verdient unbedingt, in die Reihe der Kardinalsymptome eingefügt zu werden.

Zum Schluss sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. Dr. Alt-Uchtspringe, für die freundliche Zuweisung und Förderung vorstehender Arbeit, sowie Herrn Oberarzt Dr. Hoppe-Uchtspringe für gütige Überlassung der Stoffwechselergebnisse meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

Neumann: Berl. klin. Wochenschr. 1899, 1900.

Bufe: Zeitschr. f. ärztliche Praxis 1908.

Comby: Arch. de Méd. des Enf. IX. p. 193 Avril 1906 u. X. Janv 1907.

Neuca: Deutsche med. Wochenschr. 1904.

Kassowitz: Berl. klin. Wochenschr. Bd. 39. S. 1017 u. f.

Hochsinger: Deutsche med. Wochenschr. 1904 und Wiener klin. Wochenschr. 1910.

Neurath: Wiener med. Wochenschr. 1907, Nr. 23.

Siegert: Bericht des 23. Kongresses f. innere Medizin 1906.

Pearce, F. H. R. Rankine und H. W. Ormond: Zeitschr. f. d. gesamte Neurologie und Psychiatrie.

Vogt: Zeitschr. f. d. Erforsch. des jugendl. Schwachsinns I, 445, 1907.

Sante de Sanctis: Eos 5, 81 und Vierteljahrsheft f. d. Erkenntnis u. d. Behandl. jugendl. Abnormer 1909, Heft 2.

Meltzer: Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1909, Heft 3.

M. Chartier: Arch. de Méd. des Enf. p. 99 Févr. 1906.

Bourneville et Roger: Arch. de Neurol. XXII 132, 1906.

Weygandt: Zeitschr. f. d. Erforsch. und Behandl. des jugendl. Schwachsinns 1912, 5. Bd.

Schüller: Wiener med. Wochenschr. LVII, 1907.

Scharling: Zeitschr. f. d. Erforsch. und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns, 4, 45.

Degenkolb: Neurol. Zentralblatt 1906.

A. Lourié: Zeitschr. f. d. Behandl. Schwachsinniger XXXII. 1912, Nr. 5.

Jödicke: Zeitschr. f. d. Erforsch. und Behandl. d. jugendl. Schwachsinns VI. Bd., 4. Heft.

Lebenslauf.

Ich, Wilhelm Julius Herbert Dolega, katholischen Bekenntnisses, wurde am 1. Februar 1884 als Sohn des verstorbenen Kgl. Gymnasialdirektors a. D., Geh. Reg.-Rates Dr. Silvius Dolega und seiner Ehefrau Helene, geb. Heinicke, zu Rogasen, Provinz Posen, geboren. Von Ostern 1893 bis Ostern 1904 besuchte ich das Kgl. Gymnasium zu Rogasen, das ich mit dem Zeugnis der Reife verliess. Nachdem ich meiner Militärpflicht genügt hatte, studierte ich ununterbrochen von 1905 bis 1911 in Greifswald Medizin. Daselbst bestand ich am 20. Juni 1911 das Staatsexamen. Mein Praktikanten-Jahr erledigte ich am Verbandskrankenhause in Reinickendorf bei Berlin und am Johanniter-Kreis-Krankenhause in Neidenburg (Ostpreussen) und wurde am 24. Juli 1912 Assistenzarzt an der Landes-Heilanstalt Uchtspringe.

Meine Lehrer während meines Studiums waren:

Allard, Auwers, Beumer, Bleibtreu, Bonnet, Forschbach, Gebb, Grawitz, Heller, Henkel, Kallius, König, Krömer, Lange, Loeffler, Mangold, Mie, Minkowski, Müller, Payr, Peiper, Peter, Ritter, Römer, E. Schultze, H. Schulz, Schütt, Starke, Steyrer, Strecker, Triepel,

denen allen ich an dieser Stelle meinen ergebensten Dank ausspreche.